

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

N° 5

DES

LYMPHANGIOMES DE LA FACE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 29 Novembre 1899

PAR

B. GAYRAUD

Né à Murat-sur-Vèbre (Tarn), le 27 janvier 1873

EX-INTERNE DE L'HOPITAL CIVIL ET MILITAIRE DE CETTE

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine



MONTPELLIER

IMPRIMERIE GUSTAVE FIRMIN ET MONTANE

(Rue Ferdinand-Fabre et Quai du Verdanson)

MDCCCXCIX

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. VIALLETON DOYEN
HAMELIN (✱) ASSESSEUR

Professeurs

Hygiène.	MM. BERTIN-SANS.
Clinique médicale	GRASSET (✱).
Clinique chirurgicale.	TEDENAT.
Clinique obstétric. et gynécol.	GRYNFELTT.
Thérapeutique et matière médicale.	HAMELIN (✱)
Clinique médicale	CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerv.	MAIRET (✱):
Physique médicale.	IMBERT
Botanique et hist. nat. méd.	GRANEL.
Clinique chirurgicale.	FORGUE.
Clinique ophtalmologique.	TRUC.
Chimie médicale et Pharmacie	VILLE.
Physiologie.	HEDON.
Histologie	VIALLETON.
Pathologie interne.	DUCAMP.
Anatomie.	GILIS.
Opérations et appareils	ESTOR.
Microbiologie	RODET.
Médecine légale et toxicologie	SARDA.
Clinique des maladies des enfants	BAUMEL.
Anatomie pathologique.	N...
Id.	Bosc (Ch. du c.)

Doyen honoraire : M. MAIRET (✱).

Professeurs honoraires: MM. JAUMES, DUBRUEIL (✱), PAULET (O. ✱).

Chargés de Cours complémentaires

Accouchements.	MM. PUECH, agrégé.
Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées	BROUSSE, agrégé.
Clinique annexe des mal. des vieillards. .	VIRES, agrégé.
Pathologie externe	LAPEYRE, agr.
Pathologie générale	RAYMOND, agrégé.

Agrégés en exercice

MM. BROUSSE	MM. DE ROUVILLE	MM. GALAVIELLE
RAUZIER	PUECH	RAYMOND
LAPEYRE	VALLOIS	VIRES
MOITESSIER	MOURET	IMBERT
BOSC	DELEZENNE	BERTIN-SANS

M. H. GOT, *secrétaire.*

Examineurs de la Thèse

MM. FORGUE, <i>président.</i>	MM. LAPEYRE, <i>agrégé.</i>
ESTOR, <i>professeur.</i>	IMBERT, <i>agrégé.</i>

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur; qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni im-

A mon Père — A ma Mère

En témoignage de reconnaissance et d'affection.

A mes frères Victor, Marius et Joseph

A tous mes Parents

B. GAYRAUD.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur FORGUE

CORRESPONDANT NATIONAL DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

A Monsieur le Professeur GRANEL

PROFESSEUR D'HISTOIRE NATURELLE MÉDICALE

DIRECTEUR DU JARDIN DES PLANTES

A mon confrère et ami le Docteur BESSIÈRE

à AUTIGNAC (Hérault)

A tous mes Amis

B. GAYRAUD.

INTRODUCTION

Les lymphangiomes de la face sont considérés, à cause de leur rareté, comme des curiosités cliniques. Nous avons eu, cette année, la bonne fortune d'en observer un cas remarquable dans le service de M. le professeur Forgue.

Il s'agissait d'une jeune fille, qui portait depuis son enfance, au niveau de la lèvre supérieure, une petite tumeur, sur laquelle la peau avait son aspect normal. M. le professeur Forgue porta le diagnostic d'angiome fissuraire et extirpa la tumeur, qui fut examinée histologiquement par M. le professeur-agrégé Bosc. Le microscope confirma le diagnostic clinique et M. Bosc reconnut qu'il s'agissait d'un hémolympangiome, caverneux dans sa partie profonde. Malgré que l'extirpation eût été faite largement, la lèvre reprit son ancien aspect et il est probable qu'une récurrence s'est produite. Or, sur les coupes examinées, M. Bosc remarqua une particularité que nous n'avons trouvée signalée nulle part à propos des hémolympangiomes : il existait en effet, en plein tissu néoplasique, des nodules lymphatiques, à la périphérie desquels on trouvait de véritables cellules géantes, jouant le rôle de macrophages vis-à-vis des globules extravasés. L'existence de ces cellules géantes est pour les anatomo-pathologistes un véritable point d'interrogation : elle permet de se demander, en effet, si ces tumeurs congénitales d'origine conjonctive, les angiomes et les lymphangiomes, ne peuvent,

à une certaine période de leur évolution, subir la transformation maligne. Malheureusement, la malade dont il s'agit a refusé de se laisser opérer une seconde fois et a été perdue de vue.

Nous avons repris cette intéressante observation, communiquée à la Société anatomique par le docteur Jeanbrau, chef de clinique, qui l'avait recueillie dans le service de M. le professeur Forgue, et nous avons réuni des faits analogues pour en faire une modeste étude d'ensemble. Mais la question est trop difficile pour que nous ayons la prétention de faire dans notre thèse un travail complet. Nous avons seulement cherché à résumer les notions que l'on possède actuellement sur les lymphangiomes de la face, en prenant pour type le cas qu'il nous a été donné d'observer.

Dans un premier chapitre, nous essayerons de définir les lymphangiomes et nous ferons un historique rapide de la question.

Dans le second, nous étudierons l'anatomie pathologique de ce genre de lésions.

Le troisième sera consacré à l'étiologie et à la pathogénie ;

Le quatrième, à la symptomatologie ;

Le cinquième et le sixième, au diagnostic, au pronostic et traitement.

Ce modeste aperçu sur les lymphangiomes de la face sera précédé de l'intéressante observation qui a inspiré notre travail et de quelques autres observations que nous avons trouvées dans différents auteurs.

Et, enfin, nous exposerons nos conclusions.

Mais avant d'aborder notre sujet, qu'il nous soit permis de remercier tous les maîtres qui ont contribué à notre enseignement, tant ceux de Saint-Pons, que ceux de Montpellier.

M. le professeur Forgue a bien voulu accepter la présidence de notre thèse, après nous en avoir indiqué le sujet ;

c'est un grand honneur pour nous, nous le prions de croire à toute notre gratitude.

Que M. le professeur Tédénat veuille bien accepter l'expression de toute notre reconnaissance pour la dette que nous avons contractée envers lui. Nous quitterons la Faculté emportant de ses intéressantes causeries cliniques, le meilleur souvenir.

Nos respectueux remerciements à M. le professeur Granel, dont les conseils éclairés nous ont été d'un puissant secours durant toutes nos études médicales.

A nos amis, à nos compagnons de joie et de tristesse durant nos cinq années d'études, toutes nos sympathies.

Que surtout, le docteur Bessière, d'Autignac, avec qui nous sommes liés par une amitié de plus de 10 ans et notre excellent camarade Bertrand Gustave, avocat à la cour, reçoivent ici l'assurance de notre sincère affection.

C'est à notre ami, le docteur Jeanbrau, chef de clinique chirurgicale, que nous devons l'intéressante observation qui est la base de notre thèse ; son obligeance est connue de tous. Nous le prions de vouloir bien croire à notre sympathie la plus vive.

MM. les docteurs Petit et Ducloux, médecin et chirurgien de l'Hôpital civil et militaire de Cette, n'ont cessé de nous prodiguer, durant notre court internat en cette ville, les meilleurs conseils pratiques en vue de notre prochaine installation. Qu'ils veuillent bien recevoir nos plus sincères remerciements. Nous emporterons de Cette un excellent souvenir, surtout de nos amis du *Grenier*, dont nous regrettons les séances d'hiver et les discussions parfois un peu vives mais toujours très intéressantes.



CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DES LYMPHANGIOMES DE LA FACE

PREMIÈRE OBSERVATION

Hémo-lymphangiome fissuraire caveux de la lèvre supérieure. — Communication faite à la Société anatomique (séance du 20 octobre 1899), par le Dr E. Jeanbrau, chef de Clinique chirurgicale à la Faculté de Médecine.

Marie P., 23 ans, journalière, entre, le 6 décembre 1898, salle Jean-Louis Petit, à l'Hôpital Suburbain.

Vers l'âge de sept ans, les parents de cette jeune fille s'aperçurent que la partie gauche de la lèvre supérieure présentait une légère saillie. Insensiblement, cette saillie augmenta de volume, mais sans modification de coloration de la peau, et sans provoquer de douleurs ni de gêne fonctionnelle. Il y a deux ans seulement, la tumeur atteignit le volume d'une petite noisette. En juillet 1898, cette malade alla consulter un médecin, qui lui fit à deux reprises des pointes de feu sur la muqueuse labiale; une tuméfaction inflammatoire s'ensuivit durant quelques jours, au bout desquels la lèvre reprit sa forme disgracieuse.

Cette jeune fille n'a pas de passé morbide et affirme qu'il n'y a parmi ses ascendants ni ses collatéraux de malformations congénitales.

Examen le 6 décembre 1898. — Cette personne, très bien constituée, en excellent état général, a la partie gauche de sa lèvre supérieure soulevée par une saillie hémisphérique, du volume d'une noisette, au niveau de laquelle la peau est normale. (Sur la photographie reproduite ci-dessous, on a ombré la tumeur pour la rendre plus apparente).



Du côté muqueux, la saillie est à peine marquée ; on y aperçoit les cicatrices des pointes de feu. A la *palpation*, on reconnaît que la tumeur est mollesse, mal limitée, de consistance homogène, indolente, non réductive, et que la peau ne se plisse pas à sa surface.

La tumeur n'est pas douée d'expansion ni de battements, et les vaisseaux voisins ne paraissent pas dilatés. Elle ne devient pas turgescence pendant les cris et les efforts, mais augmenterait légèrement, dit la malade, pendant les périodes menstruelles.

Diagnostic : Angiome sous-cutané fissuraire de la lèvre. M. le professeur Forgue décide l'extirpation.

Opération le 11 décembre 1898 par M. le professeur Forgue. — Anesthésie à la cocaïne. A l'aide d'une longue pince courbe, M. Forgue retourne la lèvre supérieure de bas en haut de façon à enlever la tumeur par la muqueuse. Incision de celle-ci et dissection d'une masse grenue, très vasculaire, qui se déchire très facilement entre les pinces et dont on sculpte la partie antérieure dans le derme. On fait plusieurs ligatures au catgut et on suture la plaie muqueuse. L'opération terminée, la lèvre a conservé son ancien aspect, probablement à cause de l'épanchement de sang qui s'est fait dans la plaie. Pansement très compressif.

14 décembre. — On enlève le pansement. Il s'est fait sur la joue une petite ecchymose. Le bord libre de la lèvre présente une légère saillie due au froncement de la muqueuse suturée.

18. — L'ecchymose a disparu. La lèvre a le même volume des deux côtés, mais il persiste une légère saillie muqueuse.

24. — On fait quelques pointes de feu sur le petit bec muqueux. Exeat.

En avril, la malade donne de ses nouvelles : la tuméfaction a reparu depuis quelques semaines et forme un bourrelet un peu moins volumineux que le premier. On engage la malade à revenir au service pour une seconde intervention, mais elle s'y refuse. Nous n'avons pu avoir de ses nouvelles depuis cette époque.

La pièce, fixée immédiatement dans l'alcool à 90°, est remise à M. le professeur-agrégé Bosc, qui a bien voulu en faire l'examen histologique. Nous lui exprimons nos remerciements pour nous en avoir fourni le détail intéressant.

Examen macroscopique. — La tumeur, de forme ovulaire, a le volume d'une fève. La surface antérieure est déchiquetée; sa surface postérieure, irrégulière, est légèrement végétante en un point, avec une anfractuosité rougeâtre qui paraît avoir contenu du sang. *A la pression*, cette tumeur est assez molle, de consistance assez élastique.

A la coupe, faite d'avant en arrière, suivant l'axe le plus grand de la tumeur, on a une surface de section blanc grisâtre, d'aspect fasciculé dans la partie antérieure et de consistance assez ferme; dans la partie postérieure, le tissu devient grisâtre, brillant, comme mucoïde; il est traversé de fins tractus fibreux, qui limitent des cavernules de plus en plus grandes et irrégulières à mesure qu'on avance vers la surface profonde.

Examen microscopique. — La partie antérieure, la plus dense, est formée d'un tissu fibreux fasciculé qui rayonne autour de vaisseaux sanguins très volumineux, contournés, gorgés de sang, et dont les parois sont épaisses. On voit dans ce tissu conjonctif des fentes lymphatiques très nombreuses et des espaces larges, arrondis ou angulaires, tapissés d'un endothélium très net et qui représente des lymphatiques dilatés. Les cavités communiquent nettement avec les fentes. Dans la partie postérieure, moins dense, on constate également des travées conjonctives, mais beaucoup plus ténues, entre lesquelles on remarque des vaisseaux volumineux gorgés de globules rouges; de plus, il existe d'énormes espaces lymphatiques revêtus

d'un endothélium très net par places, isolés ou communiquant les uns avec les autres, constituant un véritable tissu caverneux. Tout à fait à la partie postérieure, des capillaires sanguins dilatés se sont rompus dans les cavités lymphatiques, formant de véritables lacs sanguins. Du tissu adipeux et musculaire forme une dernière couche.

En un point, on constate un noyau assez volumineux, de structure embryonnaire, formé de petites cellules rondes à gros noyau renfermant de nombreux capillaires d'où part un reticulum très délicat. A la périphérie, les cellules deviennent plus volumineuses, irrégulières, à gros noyau, et arrivent à constituer de véritables cellules géantes à noyaux nombreux dont le protoplasme est chargé de grains de pigment à réaction ferrique. Il est difficile de dire quelle est la signification de cette formation cellulaire : elle paraît représenter un nodule lymphatique dont les cellules périphériques à structure de cellules géantes jouent le rôle de macrophages vis-à-vis des globules rouges extravasés. On pourrait se demander quelles modifications sont susceptibles de subir ces foyers embryonnaires à la suite d'une extirpation incomplète et si on n'a pas à craindre une transformation maligne, sans qu'il soit possible de rien affirmer à cet égard.

Conclusion. — Il s'agit, en résumé, d'un hémolymphangiome caverneux, que l'on peut appeler *fissuraire*, par analogie avec les angiomes de la face que Virchow a ainsi dénommés pour rappeler leur origine embryogénique.

L'examen histologique, en montrant la présence de noyaux de structure embryonnaire à cellules géantes et à capillaires de nouvelle formation, offre un certain intérêt : cette constatation permet, en effet, de se demander si les

néoformations vasculaires congénitales ne sont pas susceptibles de présenter des proliférations cellulaires relevant des cellules fixes ou des endothéliums et capables d'acquérir, sous des influences méconnues, des caractères de malignité. S'il en était ainsi, et malheureusement dans notre cas l'ablation de la tumeur récidivée n'a pas encore été pratiquée, l'extirpation des angiomes et des lymphangiomes — néoplasies conjonctives — devrait être tentée toutes les fois qu'elle est possible.

CHAPITRE PREMIER

DÉFINITION ET HISTORIQUE.

Dans son « Traité de chirurgie clinique et opératoire », P. Delbet définit les lymphangiomes « des tumeurs dues à la néoformation et à la dilatation des vaisseaux capillaires lymphatiques ». Malheureusement, la démonstration d'un processus néoformateur de vaisseaux blancs est des plus difficiles à donner.

Quénu pense qu'il y aurait tout intérêt à grouper sous le nom de lymphangiome « toute une série de productions circonscrites congénitales et de nature manifestement lymphatique ». Les lymphangiomes ne seraient donc pas des tumeurs mais des malformations du système lymphatique, de même que les angiomes sont probablement des malformations du système vasculaire sanguin.

Il importe d'éliminer du groupe des lymphangiomes les diverses variétés de varices lymphatiques, varices de radicules, varices des troncs et varices des ganglions. (Ces dernières ont été étudiées par Th. Anger, sous le nom d'adéno-lymphocèles). Toutes ces varices sont produites comme les varices veineuses, par « des troubles mécaniques de la circulation associés à des phénomènes de nature inflammatoire. » (1).

(1) Delbet, 470.

L'éléphantiasis dit des Arabes ou éléphantiasis des pays chauds, a été également rayé du chapitre des lymphangiomes depuis les travaux de Patrick Manson, qui démontra que cette affection avait pour cause la présence, dans les voies lymphatiques, de la filaire de Wucherer.

A éliminer également les ectasies dues à des obstacles d'origine inflammatoire, aux nœuds de lymphangite oblitérante (Broca).

L'éléphantiasis congénital présente une plus grande difficulté d'interprétation : Wegner et Brick sont d'avis qu'il faut rechercher la cause de cette affection dans un obstacle mécanique au cours de la lymphe et l'éliminer, par conséquent, du cadre des lymphangiomes. Nasse et Delbet en font un lymphangiome compliqué de lésions vasculaires et d'altérations fibromateuses, considérées comme des malformations.

Ces notions sur les lymphangiomes sont d'origine tout-à-fait récente ; pendant très longtemps, la plus grande confusion a régné entre eux et toutes ces affections dont nous venons de les séparer.

En 1854, Virchow saisit la relation qui existe entre les lymphangiomes et certaines lésions de la langue et des lèvres (la macroglossie et la macrochéilie);

Quinze ans plus tard, en 1869, Wegner en fixa l'anatomie pathologique, et son travail reste encore la meilleure étude faite sur cette question.

En 1867, Théophile Anger signalait le premier cas observé en France, sur un Parisien mort en 1871. Depuis cette époque, les journaux ont apporté chaque année de nouveaux cas : Wegner, Verneuil, Kocher, Klebs et Petters, Nepveu, Chadwick (de Boston), Péan, Georgewich, etc., ont publié un certain nombre d'ablations de lymphangiomes.

Les lymphangiomes de la face, qui font le sujet de notre thèse, offrent un intérêt spécial suivant la région où ils sont placés.

Dans son *Traité des affections congénitales*, Lannelongue ne relève que trois observations de lymphangiome congénital des paupières : l'une relatée par Beck, dont le malade avait les deux paupières supérieures prises ; les deux autres, par Walsberg et von Græfe, dont les sujets présentaient une seule paupière supérieure affectée ; il est vrai que la lésion dépassait les limites de cet organe. Les lymphangiomes des paupières sont donc très rares, ils peuvent se localiser à une seule paupière ou aux deux à la fois.

Plus rares sont encore les lymphangiomes des joues, qui peuvent se localiser aux deux joues ou à une seule.

Il n'en est pas de même des lymphangiomes des lèvres, qui forment une variété de la macrochéilie. Le premier exemple qu'on en trouve est une observation de Pétrequin au sujet d'une femme âgée de 24 ans atteinte d'une tumeur hypertrophique de la lèvre supérieure d'origine congénitale. En 1857, Billroth constata, dans une observation intéressante, la nature lymphangiectasique de la macrochéilie congénitale, et Grancher, en 1871, l'établit définitivement par l'examen qu'il fit d'une pièce anatomique provenant du service de Dolbeau.

A la langue, le lymphangiome constitue une des formes de la macroglossie. La langue, dit Lannelongue, est le terrain privilégié du lymphangiome congénital. Les anciens auteurs ont fait des récits étranges de cette affection. Gaspar Pencer (1607) avait vu des enfants « venir au monde avec la langue hors de la bouche et pendante sur le menton comme celle d'un veau récemment égorgé : de là le nom de « lingua vituli ». A partir du commence-

ment du siècle, les descriptions sont plus exactes. Virchow en 1854, dans son *Traité des tumeurs*, en fait le premier une étude très approfondie : « Le lymphangiome de la langue est le plus souvent une lésion diffuse qui s'étend à toute l'épaisseur de la langue, au moins à sa partie antérieure (1) ».

Cependant, on a observé des cas de macroglossie unilatérale. On a observé parfois dans le lymphangiome lingual une altération des ganglions sous-maxillaires ; mais la nature de ces engorgements n'a pu être déterminée avec précision.

(1) Lannelongue et Ménard, *Affect. cong.*, p. 620.

CHAPITRE II

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les lymphangiomes sont des tumeurs dues à la néoformation et à la dilatation des vaisseaux capillaires lymphatiques. Mais, même à l'heure actuelle, il est difficile de prouver la néoformation lymphatique.

On distingue, depuis le travail remarquable de Wegner, trois variétés anatomiques de lymphangiomes, suivant qu'ils sont simples, caverneux et kystiques. Ce sont les trois degrés d'une même lésion, qui ressemble, par beaucoup de points, à l'angiome proprement dit. Mais il existe des formes mixtes, dans lesquelles le processus de néoformation n'a pas seulement porté sur les lymphatiques, mais s'est étendu aux capillaires sanguins; on a alors des hémolymphangiomes, comme celui qui a été extirpé par M. le professeur Forgue et dont nous donnons plus haut l'observation.

Nous étudierons surtout, ici, les lymphangiomes simples et caverneux, qui sont les plus fréquents de ceux que l'on rencontre à la face, et nous prendrons pour types ceux qui se développent au niveau des lèvres et qui méritent le nom de fissuraires, que Virchow a donné aux angiomes formés à la faveur d'une fente embryonnaire.

a) *Lymphangiomes simples.* — C'est la variété qui

constitue les hypertrophies diffuses étendues à toute la langue, à toute la lèvre, empiétant sur les joues, les régions temporales, parotidiennes, etc. Rarement, elle donne lieu à ces petites tumeurs localisées sans tendance apparente à l'extension rapide que sont bien souvent les lymphangiomes caverneux. Voici comment M. Pierre Delbet décrit l'aspect des coupes de cette malformation : « Sous le microscope, on constate entre les éléments de la région où le lymphangiome s'est développé des fentes lymphatiques innombrables, légèrement dilatées, toutes tapissées d'endothélium. La dilatation de ces espaces lymphatiques est évidente, mais il est impossible d'affirmer qu'elles soient augmentées de nombre, car, normalement, il en existe partout. Le tissu conjonctif n'est qu'un réseau lymphatique. Dans bien des cas, il est également impossible de dire si les autres éléments de la région, les fibres musculaires, par exemple, quand il s'agit de la langue, ne sont pas également hypertrophiés. Il est possible que la malformation soit souvent complexe et porte en même temps sur les vaisseaux lymphatiques et sur les autres tissus. »

b) Lymphangiome caverneux. — Le volume de la néoplasie dans cette variété est toujours plus considérable que dans le lymphangiome simple ; toutefois, il est rare qu'il atteigne la grosseur du poignet, et encore, quand il arrive à des proportions aussi étendues, est-il difficile de le distinguer de la forme kystique, à cause de la grandeur des alvéoles.

Sur une coupe, on observe un tissu parsemé d'espaces clairs, semblable à « une éponge fine ». Des trabécules plus ou moins serrées délimitent des alvéoles irréguliers qui apparaissent vides à un faible grossissement. Parfois,

du tissu adipeux, en plus ou moins grande abondance, s'infiltre dans ces mailles et distend les logettes qu'elles délimitent. La graisse est parfois si abondante qu'on pense, au premier abord, à un lipome.

Dans le cas de M. le professeur l'orgue, la partie profonde de la tumeur était ainsi infiltrée de tissu adipeux, qui faisait corps avec son tissu propre.

A un grossissement plus fort, on reconnaît que les trabécules sont formées de tissu conjonctif adulte, d'épaisseur variable. Les alvéoles qu'ils délimitent sont tapissés d'un endothélium plat que l'on peut mettre en évidence par l'imprégnation au nitrate d'argent. Cet endothélium a l'aspect habituel de l'endothélium lymphatique : il est caractérisé par de grandes cellules plates, allongées, avec un grand noyau aplati mais légèrement saillant. Parfois, et notre cas en est un exemple, les capillaires sanguins sont également dilatés et, probablement par rupture, s'ouvrent dans les espaces lymphatiques formant, dit M. Bosc, « de véritables lacs sanguins ». Il y a alors mélange d'angiome et de lymphangiome et l'on se trouve en présence d'une forme hybride dont nous avons déjà parlé, l'hémo-lymphangiome caverneux.

Mais les alvéoles qui, nous venons de le voir, sont ainsi tapissés par un endothélium lymphatique, sont-ils réellement des vaisseaux lymphatiques néo-formés ou simplement dilatés anormalement par le fait d'un trouble circulatoire « local » ? Cette question est difficile à résoudre : les histologistes répondent que ces alvéoles sont des espaces lymphatiques semblables à ceux qui existent partout dans tous les tissus. Il semble toutefois qu'é, puisque l'on admet, avec preuves histologiques à l'appui, que dans les angiomes il y a néoformation de capillaires

sanguins, il puisse exister également des hyperplasies de vaisseaux lymphatiques.

Les lymphangiomes caverneux, quels que soient leur siège et leur volume, ne sont jamais nettement limités ; ils diffusent toujours dans les tissus environnants et on en comprend aisément les raisons, puisqu'ils ne sont que « des lacs » où aboutissent des vaisseaux afférents et d'où partent d'autres conduits lymphatiques. Aussi, est-il difficile de les disséquer et surtout de les extirper en totalité : ils se prolongent dans la peau, dont ils rongent le derme, qu'il faut « sculpter » comme nous l'avons vu faire à M. le professeur Forgue pour pratiquer l'ablation du néoplasme. C'est parce qu'il n'existe « aucune membrane, aucune capsule, aucun feuillet de clivage » qu'il est presque impossible de les enlever en totalité sans faire des sacrifices trop considérables de tissu, toujours difficiles à combler, surtout au niveau de la face. Et c'est à cause de ce caractère de diffusion qu'il est préférable d'enlever les lymphangiomes lorsqu'ils sont encore peu volumineux. Toutefois, il est à noter que le squelette leur offre une barrière presque infranchissable. Au crâne et à la face, ils s'étalent à la surface des os, et, au niveau de la lèvre en particulier, le lymphangiome fuse dans la joue en s'aplatissant contre le maxillaire.

Enfin, les lymphangiomes caverneux peuvent, à une période plus ou moins avancée de leur évolution, se charger de graisse et devenir, comme le fait en est assez fréquent pour les angiomes, des lymphangiomes lipogènes.

c) *Lymphangiome kystique*. — Nous ne dirons pas grand'chose des lymphangiomes kystiques, étant donné leur excessive rareté à la face.

Pendant très longtemps, ils ont été considérés comme absolument différents des lymphangiomes, et la plupart des auteurs, à la suite de Lannelongue, les appelaient des kystes séreux. Actuellement, on peut les considérer comme une variété des lymphangiomes.

On observe, en effet, une foule de cas intermédiaires entre le lymphangiome simple, le lymphangiome caverneux et le lymphangiome kystique. Si l'on examine au microscope un de ces kystes uniloculaires qui représentent la forme la plus extrême, on trouve en certains points « que les trabécules fibreuses qui séparent les grands kystes sont épaissies, et, à ce niveau, on trouve incluses dans leur épaisseur, un certain nombre de petites lacunes absolument identiques à celles des lymphangiomes caverneux. »

La forme de cette variété de lymphangiomes est bosselée et très irrégulièrement lobulée. Le volume peut en être énorme. De même que les autres variétés de lymphangiomes, ces affections ne sont point circonscrites.

La tumeur disséquée a été comparée par Delbet à un paquet d'œufs de poisson et par Lannelongue à une grappe de raisin. A l'intérieur, on observe une membrane interne très lisse, mais très irrégulière : elle est, en effet, soulevée par des trabécules des travées des cloisons incomplètes qui lui donnent une certaine ressemblance avec la cavité du cœur.

Les cloisons qui séparent les loges partiellement ou d'une façon complète présentent la même structure que celle des lymphangiomes caverneux.

Les kystes séreux ont une vascularisation très riche qui peut, à la suite d'un traumatisme, remplir de sang la cavité kystique. Les vaisseaux, eux aussi, peuvent être malformés : les malformations du système sanguin asso-

ciées à celles du système lymphatique ne sont pas rares, et nous avons alors, comme dans notre observation, une forme mixte, un hémolympangiome.

Le contenu de ces kystes peut avoir différents aspects. Le plus souvent, le liquide qu'ils renferment est incolore.

Quelquefois enfin, le sang épanché dans la cavité kystique modifie complètement l'aspect du liquide en lui imprimant toute une gamme de colorations diverses.

CHAPITRE III

ETIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

On ne sait pas grand'chose sur l'étiologie de cette affection. Il découle de l'enseignement des faits que l'hérédité, le sexe ne jouent absolument aucun rôle : « l'affection est propre au sujet affecté (1) ».

On peut, tout au plus, avancer que les lymphangiomes sont congénitaux. La congénitalité paraît surtout évidente à la langue et aux lèvres ; au contraire, le lymphangiome des paupières se montre rarement à la naissance. Ces lymphangiomes sont-ils des tumeurs réellement acquises ou des productions passées inaperçues jusqu'au jour où elles se sont mises à évoluer rapidement (Delbet) ? Cette dernière opinion pourrait bien être la vraie. N'en est-il pas ainsi pour d'autres tumeurs d'origine manifestement congénitale, comme les kystes dermoïdes ?

Les lymphangiomes sont considérés comme des malformations. Delbet, pour soutenir cette assertion, se base sur les faits suivants : « L'association des hémangiomes et des lymphangiomes, formes hybrides qui méritent le nom d'hémolymphangiomes ou d'hémato-lymphangiomes cette association n'est pas rare — l'observation personnelle

(1) Lannelongue.

que nous relatons au début de notre travail est celle d'un hémato-lymphangiome ; — la présence dans les lymphangiomes de tissu osseux ou cartilagineux, la coexistence de kystes mucoïdes, qui sont incontestablement dus à des vices de développement. Enfin le siège habituel des lymphangiomes dans les régions à développement compliqué. On les observe surtout, en effet, au niveau du crâne, du rachis, du sacrum, c'est-à-dire le long de la gouttière du névraxe, plus souvent encore à la face et au cou, où de nombreuses fentes doivent se souder et s'oblitérer, si bien que la plupart des lymphangiomes méritent le nom que Virchow a donné à certains angiomes. On devrait les appeler lymphangiomes fissuraires. »

Le mode d'accroissement de ces tumeurs n'est pas mieux connu. Wegner admet trois modes de développement : « La dilatation des vaisseaux préexistants, la néoformation vasculaire par bourgeonnement des endothéliums, enfin la formation d'un tissu embryonnaire, dans lequel apparaissent secondairement des espaces lymphatiques ». Il y aurait analogie complète entre la transformation des lymphangiomes simples en lymphangiomes caverneux, et la transformation des angiomes simples en angiomes caverneux.

Les kystes séreux, considérés comme une forme anatomique des tumeurs lymphatiques, présentent certains caractères d'extension bien décrits par Lannelongue dans son *Traité des kystes congénitaux* : « Nous ferons remarquer, dit l'éminent professeur, l'existence de végétations, des parois kystiques et d'anfractuosités profondes des cavités. C'est par ces espèces de diverticules qui s'enfoncent dans le stroma de la tumeur et qui semblent y déterminer une sorte de clivage que les kystes nous paraissent s'accroître. Souvent, en effet, c'est au niveau de ces

enfoncements que l'endothélium présente un état plus jeune et des formes moins aplaties.

C'est également à leur voisinage qu'on observe dans la paroi des amas d'éléments embryonnaires. Nous n'avons jamais observé la formation de cavités kystiques au sein de ces amas embryonnaires et nous inclinons plutôt à penser que cette prolifération plus intense est déterminée en ce point par les diverticules de la cavité kystique, lesquels jouent le rôle d'une épine irritante. Toujours est-il que l'on constate en ce point des malformations d'une activité plus grande, aussi bien dans l'endothélium que dans le tissu conjonctif de la paroi.

Mais, quelle que soit la manière dont s'accroissent les cavités kystiques et les tumeurs lymphangiomateuses, nous ne sommes toujours pas renseignés sur leur point de départ primitif.

En résumé, on connaît encore très peu de choses sur l'étiologie, la pathogénie et le mode d'accroissement de ces néoplasies; c'est d'ailleurs un caractère qui leur est commun avec toutes les malformations congénitales.

CHAPITRE IV

SYMPTOMATOLOGIE

Les lymphangiomes de la face présentent surtout la forme réticulée, dite autrefois hypertrophique; la forme kystique, très rare à la face, se voit au contraire très fréquemment au cou.

Ces tumeurs ont toutes les mêmes caractères généraux, et les diverses localisations qu'elles peuvent avoir en modifient très peu le tableau clinique. Elles se présentent en général, peu de temps après la naissance, sous l'aspect de « masses dures, élastiques, irréductibles et peu dépressibles ».

Quoique considérées comme des tumeurs bénignes, elles ne sont jamais encapsulées, comme ce genre d'affections, mais elles se continuent sans délimitation aucune dans les tissus voisins.

Le lymphangiome des paupières a de la tendance à gagner les joues.

Dolbeau cite le cas d'un lymphangiome des lèvres s'arrêtant exactement sur le sillon labio-génien, mais le sujet était un enfant et, à côté, Dhoste rapporte un fait où, chez un adulte la lèvre inférieure était atteinte en totalité et la lèvre supérieure commençait à se prendre. Lannelongue, dans son *Traité des malformations congénitales*, rapporte aussi le cas et donne même la reproduction

d'un sujet où la joue et les deux lèvres étaient prises presque en entier.

À la langue, le lymphangiome se localise de préférence à la face antérieure de cet organe; mais on a cité plusieurs cas où à côté du lymphangiome de la langue, on observe de l'hypertrophie congénitale de la joue, du nez, de la tempe, etc.

Ces productions congénitales présentent aussi le caractère d'être mobiles sur les parties profondes, mais « d'adhérer intimement à la peau, laquelle est épaissie pour son propre compte ». Delbet insiste surtout sur ce dernier symptôme, qui permet de diagnostiquer le lymphangiome de l'angiome au début.

En une seule phrase, Delbet résume parfaitement toute la symptomatologie des lymphangiomes simples ou caverneux. « Lorsque, dit-il, une tumeur congénitale est mal circonscrite, de consistance ferme ou lipomateuse, sans réductibilité, sans changement de volume sous l'influence des efforts, mobilisable sur les parties profondes, mais adhérente à la peau, qui est elle-même épaissie, comme éléphantiasique, je crois qu'on est autorisé à faire le diagnostic de lymphangiome simple ou caverneux. »

Les lymphangiomes sont indolents; cependant Nasse a cité le cas d'un lymphangiome douloureux.

Nous ne ferons pas ici la symptomatologie des lymphangiomes kystiques, ou kystes séreux, parce qu'on les observe très rarement à la face.

Les lymphangiomes ont une marche assez irrégulière.

Le plus grand nombre s'observent à la naissance, quelques-uns seulement apparaissent à une époque quelconque de l'existence, à la suite d'une poussée subite.

Le plus souvent on observe deux poussées dans l'évolu-

tion de ces tumeurs : l'une, de suite après la naissance ; l'autre, à l'époque de la puberté.

Le lymphangiome de la langue et des lèvres présente surtout ce caractère. De suite après la naissance on voit la langue sortir presque complètement de la bouche, de là, le *lingua vituli* des anciens ; les lèvres également présentent une tumeur qui grossit de suite très rapidement, puis l'état reste presque stationnaire. Le lymphangiome de la paupière, au contraire, présente un développement continuellement progressif, mais il procède moins souvent par à-coup, comme la macroglossie ou la macrochéilie.

A côté de ces deux processus absolument différents, on a cité plusieurs cas où la tumeur restait absolument stationnaire pendant de longues années, puis, tout à coup, subissait un accroissement énorme, probablement sous une influence congestive, puis tout rentrait dans l'ordre ; mais ce mode est cependant l'exception.

CHAPITRE V

DIAGNOSTIC ET PRONOSTIC

Le diagnostic des lymphangiomes de la face est assez facile quand ils revêtent la forme typique. On peut, cependant, les confondre avec un lipome ou un angiome.

Les angiomes sont presque toujours faciles à diagnostiquer : la peau est colorée à leur niveau, ils présentent une consistance molle et dépressible, on arrive même à les réduire. Mais, lorsque l'angiome présente la forme diffuse, ce qui a lieu assez souvent pour l'angiome de la langue et des lèvres, les difficultés peuvent être beaucoup plus considérables, surtout lorsque la peau est intacte ; ce dernier fait, cependant, a été rarement signalé et, d'ailleurs, les tumeurs érectiles ont toujours une consistance spongieuse toute différente de la dureté élastique des tumeurs lymphatiques.

Les lymphangiomes de la face sont aussi souvent confondus avec des lipomes : ils peuvent, en effet, présenter la même consistance. Deux signes, cependant, permettront de faire le diagnostic : l'adhérence de la peau et son aspect particulier « chagriné » et présentant des altérations éléphantiasiques.

Les lymphangiomes de la face ont toujours été considérés comme essentiellement bénins. « Ce sont toujours, dit Lannelongue, des lésions locales n'entraînant que des

troubles locaux et non susceptibles de produire une infection de l'organisme. » Vernher a même observé un cas de guérison à la suite de l'ouverture spontanée d'un kyste lymphangiomateux. Il est vrai que ce mode de guérison est infiniment rare.

On peut avoir des complications de nature inflammatoire, des conjonctivites, des inflammations, des ulcérations des lèvres et de la langue, mais la vie du malade n'est jamais menacée; les lymphangiomes de la face ne sont à redouter que pour la difformité réellement choquante qu'ils impriment à la figure des sujets.

L'existence d'un lymphangiome simple ou caverneux, n'atteignant pas un volume trop considérable, n'est donc pas une menace bien sérieuse pour son porteur. Mais l'examen histologique dû à l'obligeance de M. le professeur-agrégé Bosc ne laisse pas que de jeter un doute sur la bénignité de ces néoplasies congénitales. Il existait, en effet, dans la petite tumeur qui fut enlevée par M. Forgue et qui récidiva rapidement, des cellules géantes multinucléées qui peuvent faire craindre une transformation sarcomateuse. Pour avoir la preuve anatomique que ces cellules géantes sont bien fonction d'une dégénérescence maligne, il aurait fallu extirper la tumeur récidivée. Malheureusement la malade refusa de se laisser opérer de nouveau et a été perdue de vue.

Aussi, ne pouvons-nous que constater le fait, sans pouvoir en tirer une conclusion ferme. Toutefois, cette hypothèse que les angiomes et les lymphangiomes, néoplasies conjonctives, puissent aboutir à la transformation sarcomateuse est parfaitement vraisemblable et s'accorde avec les notions admises à l'heure actuelle sur les tumeurs.

CHAPITRE VI

TRAITEMENT

L'*extirpation* au bistouri est le traitement de choix des lymphangiomes circonscrits de la face.

Dans la forme diffuse, l'extirpation est absolument impossible. Les travées infiltrées dans les tissus voisins amèneraient trop loin la main de l'opérateur. On peut alors tenter la résection partielle, appelée aussi *rescision* (Delbet) ou bien encore l'électrolyse.

La *rescision* peut donner de bons résultats : Lannelongue et Jones ont observé plusieurs guérisons complètes par ce procédé.

L'*électrolyse*, recommandée par E. Muller, Bergonié, Leroux, compte quelques succès encourageants chez les enfants. Ce mode de traitement n'est cependant pas encore assez connu.

Quand faut-il intervenir ?... L'état général de l'enfant doit être pris en sérieuse considération dans la discussion des interventions. D'après Delbet, « une contre-indication formelle est tirée du trop jeune âge. Il ne faut point intervenir dans les premiers jours ni dans les premières semaines qui suivent la naissance, hormis le cas où des accidents de compression menacent la vie. On ne peut pas,

quand il en est ainsi, choisir son moment. Il faut obéir à la menace des symptômes. »

Si des observations cliniques confirment la possibilité de la transformation maligne des lymphangiomes, l'extirpation devra en être tentée toutes les fois qu'elle sera possible.

OBSERVATION II

Empruntée à Lannelongue.

(*Traité des kystes congénitaux*, observ. LXXIV)

Macrocheilie congénitale (hypertrophie partielle de la lèvre supérieure).

Edouard Garré, âgé de neuf mois, est porté à l'hôpital Trousseau, le 17 mars 1881.

Cet enfant est venu au monde avec une hypertrophie congénitale de la lèvre supérieure. L'augmentation de volume porte à la fois sur l'épaisseur et la longueur de la lèvre ; celle-ci est plus large et plus longue dans la bouche où elle forme un petit repli. L'examen des différentes parties montre que la peau n'a pas changé d'aspect.

Du côté de la muqueuse buccale, on remarque une augmentation d'épaisseur et en même temps une moins grande souplesse sur les parties profondes. Cette muqueuse n'a presque pas changé de couleur ; mais, plus que la peau, elle a augmenté de volume et présente une plus grande étendue que normalement. Elle forme un bourrelet qui fait saillie dans la cavité buccale en passant sous l'arcade alvéolo-dentaire dépourvue de dents. Il semble même que, par suite de ce prolapsus de la muqueuse, le sillon de sa réflexion soit moins haut que de l'autre côté.

A la palpation, la lèvre présente une consistance plus ferme dans son ensemble.

Il n'y a pas la moindre dilatation veineuse ou artérielle. La circulation n'y paraît pas si active que normalement.

La tumeur est congénitale ; elle n'aurait pas augmenté depuis la naissance, sauf depuis quelques jours. Pas d'hérédité.

Opération. — La lèvre étant relevée, on fait sur la muqueuse une première incision à environ 3 millimètres de la peau, allant d'une commissure vers l'autre, puis une seconde incision aboutissant aux mêmes extrémités et circonscrivant ainsi un quartier de la lèvre, qui est extirpé. Cautérisation au thermo-cautère pour favoriser la production du tissu fibreux. Les vaisseaux paraissent un peu dilatés. Le résultat définitif a été très satisfaisant.

Examen histologique. — Les coupes de la portion excisée, intéressant la muqueuse et les parties sous-jacentes, montrent les détails suivants : La muqueuse paraît tout à fait normale ; il en est de même des faisceaux musculaires sectionnés dans diverses directions. Au milieu de ces faisceaux musculaires se voient des cavités de dimensions variables, les unes vides, les autres remplies plus ou moins par un réticulum fibrineux contenant quelques globules blancs et rouges. Un petit nombre de ces cavités sont volumineuses et présentent des bords dentelés et irréguliers ; la plupart des autres sont plus petites et forment des fentes et des étoiles, et il est facile de trouver tous les intermédiaires entre ces diverses cavités et les véritables espaces lymphatiques. La paroi conjonctive de ces cavités ne renferme pas de fibres lisses.

Les vaisseaux sanguins ne semblent pas dilatés ni plus volumineux qu'à l'état normal. Le tissu conjonctif présente en quelques points de petits foyers d'hyperplasie et de petits îlots d'éléments embryonnaires.

OBSERVATION III

(Empruntée à Lannelongue)

Traité des Kystes congénitaux,— Obs. LXVII.)

Hypertrophie congénitale des joues.

Papon (Elise) âgée de dix mois, nous est présentée à l'hôpital Trousseau, le 13 mai 1885.

La mère est bien portante, le père tousse habituellement. Un premier enfant est mort à sept mois avec des convulsions, probablement de méningite tuberculeuse. Pour l'enfant qu'on nous présente, la grossesse avait été bonne, mais il y avait eu des vomissements continuels pendant les trois premiers mois ; pas de traumatisme ; pas de pertes. Depuis sa naissance, l'enfant n'a pas fait de maladie.

La figure de cet enfant présente un aspect un peu étrange ; toutes les parties médianes de la face semblent petites : le nez, le menton et surtout l'orifice buccal. Au contraire, les yeux sont assez grands et les joues très développées ; elles forment des saillies très volumineuses, de consistance ferme et élastique, descendant jusqu'au niveau du menton, et dépassant très notablement sur les côtés le plan déterminé par les tempes.

A la palpation, on remarque une induration légère de toutes les parties constituant les joues ; mais surtout une épaisseur beaucoup plus grande de ces organes ; la peau est épaissie et montre des traces de desquamation épidermique. Les parties sous-cutanées sont surtout épaissies et on ne peut vraiment savoir la part que les muscles prennent à l'hypertrophie, bien qu'elle paraisse réelle ; la muqueuse buccale est normale.

La langue ne présente aucune altération, on ne trouve rien d'anormal sur le reste du corps, à l'exception de trois nævi. L'un d'eux forme, sur le front, au-dessus de la partie interne du sourcil gauche, une petite tache vasculaire, large comme un petit haricot. Deux autres taches semblables existent, l'une au niveau de la fontanelle intérieure, l'autre du côté droit à la limite du front et du cuir chevelu.

OBSERVATION IV

(Empruntée à la *Revue des Sciences Médicales*)

Remarks, on cystic lymphangioma in childhood, par d'Arcy Power

(*Brit. med. journ.*, p. 1189, 16 mai 1896)

Fillette de quinze jours présentant, sur la joue gauche, une tumeur volumineuse lobulée, molle et indolente. Une autre petite tumeur analogue, d'apparence kystique, existe derrière l'oreille. La peau est saine, sans dilatation veineuse, ni engorgement des ganglions lymphatiques voisins. L'affection s'est développée très vite, 4 jours après la naissance de l'enfant.

Opération. — La tumeur apparaît sous forme d'une grappe de kystes nombreux renfermant un liquide séreux, clair, non sanguinolent ; les kystes sont sous-cutanés et adhérents à la face profonde du derme. Excision de tous les kystes dont la dissection est impossible en respectant les plus importantes des fibres du nerf facial. Guérison rapide, mais récidive au bout de dix mois, après des poussées de lymphangite érysipélateuse.

Une nouvelle opération complémentaire est pratiquée qui amène un résultat définitif.

CONCLUSIONS

1° Les lymphangiomes sont des néoplasmes dus à la néoformation et à la dilatation de vaisseaux capillaires lymphatiques. Ils se présentent sous trois variétés anatomiques : le lymphangiome simple, caveux, kystique. Il y a parfois coexistence de vaisseaux sanguins et lymphatiques, d'où production d'hémolymphangiome.

2° Ils sont rares à la tête, mais se rencontrent parfois aux lèvres, à la langue, dans le plancher de la bouche.

3° Aux lèvres, le lymphangiome peut, par son siège et ses caractères cliniques, être appelé, par analogie avec l'angiome fissuraire de Virchow, lymphangiome fissuraire.

4° Dans le cas de M. le professeur Forgue, publié par le docteur Jeanbrau, l'examen histologique montra l'existence de cellules géantes en plein tissu lymphangiomateux : cette constatation permet de se demander si le lymphangiome ne peut subir la dégénérescence sarcomateuse.

BIBLIOGRAPHIE

- P. BROCA. — Traité des tumeurs. Tom. II (Des kystes progènes. Kystes des vaisseaux lymphatiques).
- P. DELBET. — Traité de chirurgie clinique et opératoire. Tome I (Lymphangiomes, p. 469).
- DOLBEAU ET FELIZET. — Bull. de thérapeut. 30 nov. 1874.
- DUPLAY ET RECLUS. — Traité de chirurgie (Art. lymphangiomes, par Quénu).
- LANNELONGUE ET ACHARD. — Traité des kystes congénitaux (Troisième partie. Kystes séreux congénitaux).
- LANNELONGUE ET MÉNARD. — Traité des affections congénitales (Lymphangiomes congénitaux de la tête et du cou). Chapitre IV.
- E. KIRMISSON. — Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale.
- MONOD. — Lymphangiome cutané et sous-cutané, circonscrit congénital. Société de Chirurgie, 1889, p. 492.
- Revue des sciences médicales, p. 1189. 16 mai 1896.
- JEANBRAU. — Bulletin de la Société Anatomique, 20 octobre 1899.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Montpellier, le 23 novembre 1899.

Le Recteur,

Ant. BENOIST.

VU ET APPROUVÉ

Montpellier, le 23 novembre 1899.

Le Doyen :

VIALLETON